Ueber einen Fall

von

Encephalomeningocele.

(Mit einer Abbildung.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Kurt Austerlitz,

approb. Arzt.

München 1903.

Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Callwey.

Ueber einen Fall

von

Encephalomeningocele.

(Mit einer Abbildung.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

ACAD.
LUDD.BAT.
BIBL.

vorgelegt von

Kurt Austerlitz,
approb. Arzt.

München 1903.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Callwey.

Referent:

Herr Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger.

Seinen lieben Eltern

in

Dankbarkeit gewidmet.

Bei den am Schädel vorkommenden Geschwülsten ist es wichtig, einen Unterschied zu machen zwischen Tumoren, die von einem Teile des Schädelinhaltes erfüllt sind, der durch eine Lücke der Schädelkapsel mit dem von letzterer umschlossenen Inhalt in Verbindung steht, und solchen, welche diese Eigenschaft nicht haben. An Lebenden ist das sichere Erkennen dieses Zustandes nicht immer sehr leicht, mitunter sogar überhaupt nicht möglich.

So ist in der Literatur folgender Fall niedergelegt:

Der berühmte Chirurg Szymanowski hatte im Jahre 1864 bei einem Gemeinen vom Sappeurbataillon eine halb ovale Geschwulst, die am oberen äusseren Rande der Augenhöhle sass und angeboren zu sein schien, als eine Schädelhernie diagnostiziert. Der betreffende Patient wurde später operiert, und anstatt der vermeintlichen Hirnhernie fand man eine gemeine Balggeschwulst.

Der Irrtum des berühmten Chirurgen war also klar, und die Thatsache rechtfertigt die, eine Abhandlung des verstorbenen Szymanowski einleitende Devise: Eine Geschichte der Irrtümer ist die in der Schule der Erfah-

rung gebildete Lehrerin der Wahrheit. Diejenigen Tumoren, welche eine unmittelbare Fortsetzung des Schädelinhalts bilden, sollen uns im folgenden weiterbeschäftigen.

Im allgemeinen bezeichnet man dieselben als Gehirnbruch. (S. Schädelhernie, s. Cephalocele, s. Hernia cerebri.) Sind nur die Häute durch Ansammlung von Flüssigkeit im Subarachnoidalraum ausgetreten, so bezeichnet man die Hernie als Meningocele, ist gleichzeitig auch Hirnsubstanz im Bruchsack vorhanden als Meningoencephalocele. Ist endlich der ausgetretene Gehirnteil noch in seinem Innern durch Flüssigkeit ausgedehnt, so bezeichnet man es als Hydrencephalocele.

Die Bruchpforte wird durch einen Defekt im knöchernen Schädel gebildet; der Bruchinhalt besteht aus den Hirnhäuten entweder mit wässrigem Erguss, oder mit echter Gehirnmasse, oder mit Gehirnsubstanz, die durch abnorm wässrige Massen ausgedehnt ist. Der Bruchsack ist also stets von der Dura gebildet in Verbindung mit Arachnoidea und zu diesen gesellen sich als weitere Hüllen noch mitunter die weichen Schädeldecken, ferner Periost, Fascie und Kopfhaut.

Alle Schädelhernien sind kongenitale Missbildungen. Die Fälle, bei denen sich Schädelinhalt durch einen später, sei es infolge von Entzündungen, Lues oder Tuberculose oder durch ein Trauma entstandenen

Defekt im Schädelknochen vorstülpt, werden zwar auch zuweilen zu den Gehirnbrüchen gerechnet und zum Unterschiede von den angeborenen als erworbene Gehirnbrüche, Cephalocele acquisita evt. traumatica, beschrieben; streng genommen gehören dieselben aber nicht hierher. Denn bei diesen ist stets die Dura verletzt und der Schädelinhalt tritt infolgedessen durch den Defekt der harten Hirnhaut aus. Es fehlt also ein für den Begriff Hernie durchaus notwendiger Bestandteil, nämlich der Bruchsack. Die richtigere Bezeichnung wäre daher für diese Pseudocephalocele.

Die Cephalocele ist eine im allgemeinen seltene Missbildung. Nach Heineke fand Vines bei 5000 Geburten nur eine, Trelot bei 12900 Geburten nur 13 Cephalocelen.

Der Sitz der Hernia cerebri ist zwar ein variabler, doch sind manche Stellen des Schädels bevorzugt. Dies ist vor allem die Mittellinie und Punkte, welche dicht neben derselben liegen. In der Mittellinie kommt die Cephalocele selten an der oberen Wölbung des Daches vor; prädisponiert sind hingegen der vordere und hintere Teil, und so unterscheidet man C. occipitales und C. sincipitales.

Je nach dem Sitz oberhalb oder unterhalb der Protuberantia occipitalis zerfällt die C. occipitalis noch in eine superior und eine inferior.

Die C. sincipitales treten an der Nasenwurzel am unteren Teile der Stirnnaht, oder an der Verbindung von Sieb- und Stirnbein hervor

und man unterscheidet, je nach der Richtung, welche sie einschlagen: C. nasofrontales, C. nasoethmoidales und C. nasoorbitales.

Weitere Stellen am Schädel, an denen der Sitz von Gehirnbrüchen beschrieben wurde, sind in der Gegend der Pfeilnaht sogenannte C. sagittales, ferner an der Sutura squamosa — hier heissen sie C. laterales — und endlich die sehr seltenen C. basales an der Schädelbasis.

Das Häufigkeitsverhältnis der verschiedenen Hernien ist in einer Arbeit von Larger dargethan. Nach dessen Aufzeichnung fanden sich von 85 hinsichtlich ihres Sitzes genau beschriebenen Fällen 44 in der Occipitalregion, 41 in der Sincipitalen. Danach könnte man sagen, dieselben kämen gleich häufig vor. Eine kasuistische Zusammenstellung von Giovanni Reali ergab folgendes: Von 68 Cephalocelen waren 10 an der Nasenwurzel, 9 an der Stirnnaht, 5 an der kleinen Fontanelle und 22 am Hinterhaupt. Die übrigen zeigten sich vereinzelt an anderen Stellen. Seitliche Cephalocelen wurden (Heineke) nur in drei nicht anzuzweifelnden Fällen beobachtet: Billard beschrieb eine kleine Geschwulst, welche in der Gegend des vorderen unteren Winkels des Scheitelbeins ihre Pforte hatte. Bécklard beobachtete eine grosse, durch ein Loch in der Stirnscheitelbeinnaht rechterseits ausgetretene Bruchgeschwulst. Beide Fälle sind anatomisch untersucht. Ein von Demme erwähnter Fall, in dem sich die Pforte an Stelle der hinteren Seitenfontanelle befand,

scheint, obgleich nur am lebenden Kinde beobachtet, ebenfalls unzweifelhaft. Einige andere Fälle von lateraler Cephalocele sind, weil nicht hinreichend beobachtet oder beschrieben, zweifelhafter Natur.

Nach Spring und Larger sind weibliche Kinder häufiger betroffen als männliche und ist das Verhältnis etwa 3 zu 2.

Von weiteren anatomischen Veränderungen bei C. ist zu erwähnen, dass die Bruchpforte sowohl, wo sie von knöchernen, als wo sie von fibrösen Teilen umschlossen ist, glatte, ebene Ränder aufweist, und dass die Grösse derselben meist erheblich geringer ist, als der Umfang der Basis des Tumors; sie richtet sich im übrigen nach dem Volumen des ausgetretenen Schädelinhalts.

Die Grösse des Tumors ist eine verschiedene und schwankt zwischen einer Haselnuss und einem Kindskopf. Die Geschwulst ist meistens rundlich gestaltet und zeigt eine glatte Oberfläche; indessen sind auch Fälle von C. zur Beobachtung gelangt, wo durch mehr oder weniger tiefgreifende Furchen zwei und mehrere Abschnitte erzeugt wurden. Es kann die Geschwulst auch mehrere gesonderte Lappen aufweisen.

Da, wo die Cephalocele den Schädelknochen sozusagen aufsitzt, findet man eine halsförmige Abschnürung; selten kömmt es vor, dass die Basis den grössten Umfang aufzuweisen hat und sich so eine mehr kegelförmige Gestalt ergibt.

Die über die Cephalocele hinwegziehenden Schädeldecken sind meist von normaler Beschaffenheit oder erscheinen nur gespannt, verdünnt und mit spärlichem Haarwuchs versehen. In manchen Fällen dagegen sind sie gerötet, und stark vaskularisiert, selbst so stark, dass sie von einem Angiom durchsetzt erscheinen, wie dies namentlich bei sincipitalen C. häufig vorkommt. Gelegentlich fehlt auch die Epidermis über der Bruchgeschwulst; die Bedeckung zeigt dann Aehnlichkeit mit einer Schleimhaut oder einer granulierenden Fläche. Auch von narbiger Beschaffenheit war mitunter die Oberfläche der Geschwulst.

Unter den Bedeckungen der C. liegt eine fibröse Membran, welche sackartig den Tumor umschliesst und sich dann kontinuierlich durch die Bruchpforte in die Dura mater fortsetzt; es ist also letztere, wie bereits oben erwähnt, der Bruchsack. Nicht selten findet man sie mit den verdünnten oder excoriierten Schädeldecken verwachsen. Nach Schneider finden sich mitunter auch zwischen Bruchsack und dessen Bedeckungen ein grosser oder mehrere kleinere Räume, die mit seröser oder blutiger Flüssigkeit angefüllt sind. Larger und Ried fanden Lipome über der ausgesackten harten Hirnhaut. In anderen Fällen war die Dura mater selbst so verdickt, dass sie stellenweise ein fibromähnliches Aussehen zeigt. Liegt die Hernie im Bereich der Falx cerebri oder des Tentoriums, so findet man diese Teile zu falten-

förmigen Fortsätzen, die von der Innenfläche des Bruchsacks ausgehen, verändert. Dieselben dringen in den Bruchinhalt ein und zerlegen ihn in mehrere Teile.

Was die Konsistenz der C. anlangt, so fühlt sich dieselbe elastisch an, bald praller, bald weicher. In dem ersten Falle ist dann deutlich Fluktuation nachzuweisen, im letzteren hat man das Gefühl, als drücke man auf einen Schwamm. Es ist möglich, den Inhalt des Bruches teilweise, selten ganz in das Schädelinnere zurückzubringen. Am Lebenden lösen diese Versuche in den meisten Fällen Hirnerscheinungen aus, die bei mässigem Druck in Unruhe und Aufschreien sich äussern. Wird der Druck stärker, so hört das Schreien auf, die Patienten verdrehen und schliessen die Augen, lassen die Glieder sinken und bekommen Erbrechen und Krämpfe. Beim Husten und Niessen andererseits sieht man, dass die Geschwulst grösser wird. Durch Auflegen der Finger auf den Tumor, kann man eine mit dem Arterienpuls isochrone Pulsation der Finger erkennen. Expiration verstärkt dieselbe noch. Ferner ist die Beobachtung gemacht worden, dass mit C. behaftete Kinder nicht auf der Geschwulst liegen können, während andere erst in Schlaf versenkt werden können, wenn die Geschwulst mit der Hand oder einer Bandage gestützt wird. Im Schlaf lässt die Spannung des Tumors nach.

Wie man bei der Leistenhernie häufig eine bald grössere, bald kleinere Menge Bruch-

wasser findet, so enthält auch bei der C. mitunter der Brucksack seröse Flüssigkeit.

Den Rand der Schädellücken zu fühlen, ist meist nur dann möglich, wenn die Bruchgeschwulst durch Druck verkleinert wird.

Bei der Cephalocele finden sich oft auch Abnormitäten des Gehirns und zwar ist die häufigste Kombination diejenige mit Hydrocephalus. Ausserdem kommen die verschiedensten Grade von Bildungshemmungen des Gehirns vor. Da der Umfang der Schädelkapsel von ihrem Inhalt abhängig ist, so findet man mitunter Mikrocephalie. Oft zeigen die mit C. behafteten noch anderweitige Missbildungen, z. B. Rückgratsspaltung, Lippen- u. Gaumenspaltung, Klumpfüsse, Klumphände, Hernien etc.

Nach dieser Beschreibung der Hernia cerebri im allgemeinen will ich mich nun mit den einzelnen Formen der Cephalocele und von diesen wieder speziell mit der Meningo-Encephalocele beschäftigen, da unser Fall diese Eigentümlichkeit darbietet.

Die Meningocele cerebralis findet sich in der Mehrzahl der Fälle am Os occipitale; sie tritt dann fast immer durch die kleine Fontanelle oder durch das Foramen occipitale magnum. Indessen sind auch Fälle verzeichnet, wo die Hernie den Schädel am Os parietale an der grossen Fontanelle durchbohrte, und ganz vereinzelt sass der Bruchsack

an der Glabella. Nach einer Zusammenstellung von Reali trifft man unter 34 Fällen die Bruchpforte

15 mal an verschiedenen Teilen des Hinterhauptes,
4 mal an der kleinen Fontanelle,
2 mal an dem Hinterhauptloche,
6 mal am linken Scheitelbein,
2 mal an der seitlichen Fontanelle,
1 mal am Kopfscheitel längs der Sagittalnaht,
3 mal an der Nasenwurzel und
14 mal an der Schädelbasis.

Von rundlicher ovaler Gestalt erreicht die M. die Grösse einer Haselnuss bis eines Kindskopfes; gewöhnlich hält die Geschwulst die mittlere Grösse ein. Ein Stiel wird selten bei ihr bemerkt, wenn auch die Geschwulst an der Basis enger als im erhabenen Teile ist. Nimmt die Kopfschwarte an der Bildung der Hirnhauthernie teil, so ist auch der Tumor mit Haaren bedeckt. Konkurrieren aber zur Herstellung derselben die äusseren Schädelintegumente nicht vollständig oder nicht in normalem Zustande, so sind Anomalien in der Farbe und Bildung der Geschwulst vorhanden. Einige Fälle weisen Narben oder bestehende Oeffnungen auf, welche noch von einer intrauterinen Ruptur oder von der Geburt herrühren. Bei der Respiration ändert sich die Konsistenz der Meningorele. Fluctuation lässt sich stets ausgiebig nachweisen; nur wenn die Geschwulst sehr klein und von normaler dicker Haut über-

zogen ist, kann dieselbe fehlen. Bisweilen ist die Bruchöffnung oder doch wenigstens eine knöcherne Erhabenheit, welche als ihr Rand anzusehen ist, durchzufühlen.

Die Hydrencephalocele zeichnet sich im allgemeinen durch ihren voluminösen Umfang aus, der jedoch nicht von der grösseren Masse der Hirnsubstanz, vielmehr von der im Gehirn selbst angesammelten Flüssigkeitsmenge abhängt. Zugleich kann zwischen den weichen Häuten des vorgelagerten Hirnteils und der den Bruchsack bildenden Dura mater ebenfalls Serum angesammelt sein.

Die Hydrencephalocele lässt sich meistens nicht reponieren, oder nur um ein Minimum verkleinern, die Konsistenz ist weicher und elastischer. Hirnpulsation ist in der Regel nicht wahrnehmbar. Sie nimmt auch beim Schreien und Husten nicht zu.

Die Meningoencephalocele oder auch kurzweg Encephalocele genannt, weil ja, wie oben erwähnt, zum Begriff Bruch auch der Bruchsack, hier immer von den Meningen gebildet, gehört, wird von einigen Autoren auch Cenencephalocele — κενός leer — genannt. Diese halten an dieser Bezeichnung im Gegensatz zur Hydrencephalocele fest.

Die Meningoencephalocele ist häufiger beobachtet als die beiden vorher erwähnten Gehirnbrüche. Sie hat ihren Sitz vorzugsweise in der sincipitalen, seltener in der occipitalen Region und bildet meistens nicht so exquisit grosse Tumoren, die in der

Regel mit breiterer Basis aufsitzen. Die Form ist in der grössten Anzahl eine gleichmässig rundliche; sie kann aber auch durch Hautfurchen leicht geteilt erscheinen, oder zwei Hemisphaeren bilden, sowie als zwei verschiedene Geschwülste erscheinen. Die Konsistenz der Geschwulst ist weich, elastisch, teigig. Sie kann jedoch auch, wenn Flüssigkeit zwischen dem herniösen Hirnteil und dem Duralsack angesammelt ist, Fluktuation geben. Der Tumor pulsiert im allgemeinen deutlich, vergrössert sich beim Schreien und Husten, im Schlaf wird er hingegen kleiner. Auf Druck tritt gleichfalls eine Verkleinerung ein, und, wie es scheint, dadurch, dass die vorliegende Hirnpartie zurückweicht. Nach Larger soll dies jedoch auf Täuschung beruhen, indem das Kleinerwerden durch Kompression der Gefässe und Zurückdrücken von Oedem der Bedeckungen bewirkt werden. Bei stärkerem Druck sollen Krämpfe und Lipothymie beobachtet sein (Wedemeyer). Die Bedeckungen sind meist normal, selten excoriiert, narbig oder mit erweiterten Gefässen durchsetzt. Der Schädel ist meist normal, mitunter zeigt er Mikrocephalie. Die im Bruchsack gelegene Hirnpartie setzt sich durch einen Stiel, der die Pforte passiert, von dem übrigen Gehirn ab. Oft enthält der in der Bruchgeschwulst liegende Hirnteil einen Hohlraum, welcher mit einem Hirnventrikel communiciert. Derartige Encephalocelen bilden also einen abgesackten und herniös vorgestülpten Hydrocephalus ventrikulâris.

Manche, mit einfachem Hirnbruch behaftete Kinder wurden schon tot geboren oder starben kurze Zeit nach der Geburt. In solchen Fällen finden sich höhergradige Bildungsfehler des Gehirns. Ein anderer Teil der Kinder entwickelte sich körperlich normal. Die Bruchgeschwulst zeigte dann anfangs nur geringes Wachstum und blieb später stationär. In anderen Fällen sah man, dass der Bruch durch rasche Zunahme des Bruchwassers sich vergrösserte. Dabei ist ein plötzlicher Aufbruch zu befürchten, der unter meningitischen Erscheinungen einen raschen Tod herbeiführt. Raynaud hat solche Fälle erlebt. Meist tritt aber nicht ein so zeitiger Exitus letalis ein, sondern die Kinder werden älter, ja sie überschreiten zuweilen auch das Pubertätsalter. Sie zeigen dann allerdings sehr häufig geistige Defekte, die sich wie beim Hydrocephalen in einem mehr oder minder hohen Grad des Idiotismus äussert. Bei dem geringeren Prozentsatz hält die geistige Entwicklung mit der körperlichen gleichen Schritt. Der Intellekt ist da nicht gestört, es treten aber gemäss dem herniösen Teile des Gehirns nervöse Ausfallserscheinungen, wie Parese eines Armes, Amaurose eines Auges auf.

Einen ganz auffälligen und bemerkenswerten Unterschied zeigen in dieser Hinsicht die occipitalen und sincipitalen Encephalomeningocelen. Mit ersteren Brüchen Behaftete erreichen nur selten das Alter eines Erwachsenen und sind dann fast immer Idioten.

Individuen mit sincipitalen Hirnhernien überschreiten häufiger die Pubertätsjahre und sind meist ohne Intelligenzdefekte. Larger konnte 10 Fälle mit sincipitalen Enceph. feststellen und nur einer derselben zeigte Idiotismus.

Man hat versucht, durch chirurgische Eingriffe eine Beseitigung des Uebels zu erzielen. Es wurde das Bruchwasser entleert und die Geschwulst komprimiert. Diese Methoden führen natürlich zu keiner vollständigen Heilung, sondern es wird nur für eine gewisse Zeit die Krankheit behoben. Es wurde aber auch die Abtragung vorgenommen. Diese letztere Operation soll auch in einigen Fällen zum Ziele geführt haben. Meistenteils wurde aber dabei nur der Anstoss zu einem frühzeitigen, tödlichen Ausgang gegeben. Sehr selten bot sich bisher zur Sektion eines älteren mit Enceph. behafteten Individuums Gelegenheit. Es fand sich teils ein normales, teils ein hydrocephalisches Gehirn.

Durch die Liebenswürdigkeit des Herrn Dr. Rohrer in Ingolstadt wurde dem Königlichen Pathologischen Institut zu München folgender Fall zur Untersuchung übersandt:*)

Ein Mädchen mit grosser Geschwulst am Kopf war tot geboren. Das Kind soll von gesunden und kräftigen Eltern stammen. Die Geburt erfolgte spontan.

*) Einlauf-Journal des patholog. Instituts Nr. 211 1903.

Die Untersuchung ergibt in der rechten Schläfenregion einen von der Haut überzogenen, mit Flüssigkeit gefüllten Sack, der die Grösse einer Mannesfaust hat. Der Stiel der Geschwulst misst 10 Centimeter im Umfang und ist 2 Centimeter lang. Bei Druck auf den Tumor sieht man eine Hervorwölbung des Schädeldaches, doch ist es nicht möglich, den Inhalt des Sackes nach der Schädelhöhle zu entleeren.

Es besteht an der Stelle, wo normal die grosse Fontanelle zu fühlen ist, ein Defekt des knöchernen Schädels in einer Ausdehnung von ungefähr 5 Markstückgrösse. Dieser Defekt geht keilförmig nach der Nasenwurzel zu. Es fehlt also der grösste Teil der Ossa frontalia und ein bedeutendes Stück der Ossa parietalia. Das Gehirn wölbt sich an dieser Stelle tumorartig in der Grösse einer Welschnuss vor.

Der Kopf des Kindes ist nach links fixiert. Die rechte Ohrmuschel ist stark verkrümmt. Der rechte Nasenflügel zeigt normales Aussehen, der linke ist stark abgeplattet und verkürzt. Die linke Nasenhöhle ist infolgedessen kleiner und bei Sondierung derselben war es nicht möglich, nach dem Rachen zu gelangen. Der Gaumen ist höher als normal und der Zwischenkiefer wulstet sich stark vor; eine Spaltbildung des Gaumens ist nicht zu bemerken. Linkerseits besteht ferner noch ein Klumpfuss.

Um einen Einblick in das Innere des Schädels und der Geschwulst zu gewinnen, werden

zwei Schnitte angelegt. Der eine verläuft senkrecht mitten durch den Schädel des Kindes, der andere horizontal durch die Geschwulst, so dass er den Stiel derselben trifft.

Auf dem ersten präsentiert sich das Gehirn als eine breiige Masse, an der eine Struktur schwer zu erkennen ist. Die Sulci und Gyri auf der Oberfläche sind nur leicht angedeutet. Die Meningen sind etwas verdickt und von sulziger Beschaffenheit. In der linken Hirnhemisphäre findet sich eine klein haselnussgrosse Höhle, die mit Flüssigkeit gefüllt ist und den Eindruck eines erweiterten Ventrikels macht.

Auf dem Schnitt sieht man ferner deutlich die vorher angegebenen Knochendefekte. Der Knochen selbst ist von weicher Beschaffenheit und geht allmählich in eine knorpelig aussehende Schicht über, die ihrerseits dann zu einer papierdünnen, bindegewebsartigen Membran wird.

Oberhalb der Prozessus orbitales des Oberkiefers weichen die Ossa frontalia auseinander. An dieser Stelle findet sich eine ein halb kleinfingergrosse Ausstülpung des Schädelinhalts von einer grau-braunen Membran überzogen. Beim Einschneiden dieser Aussackung findet man Gehirnsubstanz von den Hirnhäuten überzogen ohne Flüssigkeit.

In dem rechten Seitenteile des Schädels, zwischen Os parietale und Os temporale, also in der Schuppennaht findet man ferner eine ungefähr 1 markstückgrosse, kreisrunde Oeffnung mit scharfem Rand.

Die Hülle der faustgrossen Geschwulst besteht aus der abgehobenen Kopfhaut. In derselben befindet sich seröse Flüssigkeit. Die Innenwandung der Höhle ist ganz glatt. Ausserdem liegt in der Flüssigkeit ein länglich ovaler Tumor von Pflaumengrösse, der von der gleichgefärbten und gleichaussehenden Membran umgeben ist, wie vorher; dieselbe setzt sich durch die Knochenlücke nach der Schädelhöhle fort. Kurz vor dem Durchtritt nach der Schädelhöhle findet sich eine Einschnürung der Geschwulst; auf diese folgt ein klein bohnengrosser Tumor, der wiederum an dem Knochendefekt eingeschnürt ist. In der Hülle, die als Dura mater angesprochen werden kann, liegt eine weisse breiige Masse, die das gleiche Aussehen hat, wie das Gehirn auf dem Sagittalschnitt durch den Schädel; dieselbe Substanz befindet sich auch in dem abgeschnürten Teil der Geschwulst.

Die Diagnose lautet demnach: Meningo-Encephalocele lateralis und Meningo-Encephalocele nasofrontalis.

Es soll nun meine Aufgabe sein, zu untersuchen, wie der jetzt beschriebene Fall zu den vorher angeführten Allgemeinsymptomen der Cephalocele sowohl, als auch besonders der Meningo-Encephalocele sich verhält. Vor allem ist zu bemerken, dass es sich bei dieser Missbildung um ein Individuum weiblichen Geschlechts handelt, welches weit häufiger, als das männliche betroffen ist, dann, dass wir

es hier mit einer echten Cephalocele, nicht mit einer Pseudo-Cephalocele zu thun haben, da der Zustand angeboren ist. Dann ist diese Missbildung eine seltene zu nennen, da der Haupttumor nicht in der Mittellinie des Körpers gelegen ist, sondern an der Sutura squamosa und, weil diese Hernie noch mit einer Encephalocele nasofrontalis combiniert ist.

Die Bruchpforte zeigt auch hier ebene Ränder und die Grösse des Tumors hält ungefähr die Mitte zwischen den kleinsten und den grössten bisher beschriebenen Cephalocelen inne. Die Geschwulst hat einen Stiel und zeigt daher, wie meistens, ein kugelförmiges Aussehen. Die Umhüllung derselben ist, wie die Hautdecken auch ohne Defekte des Epithels. Die unmittelbare Bedeckung der Hernie wird von den Hirnhäuten gebildet, doch findet sich etwas merkwürdiges, nämlich die seröse Flüssigkeit zwischen dem Bruchsack selbst und der Haut. Diese hätte bei lebendem Individuum, weil der Tumor sich prall anfühlte, und sich nicht nach der Schädelhöhle entleeren liess, leicht eine abgesackte Meningocele vortäuschen und die Indication zu einer sehr gefahrvoll werdenden Resektion der Geschwulst Veranlassung geben können. Vielleicht hätten aber in diesem Falle die bei Druck auf die Geschwulst entstehenden Hirnerscheinungen davor gewarnt.

Die Cephalocele ist auch hier, wie so häufig, mit einer Hemmungsmissbildung sowohl des Gehirns dem Hydrocephalus, als auch sonstiger

Körperteile, wie Defekte der Schädelknochen, Auftreibung des Gaumens und Klumpfuss vergesellschaftet.

Das Kind war während der Geburt abgestorben. Es liegt nahe, zu vermuten, dass der Tod durch den Druck der Wehen auf das teilweise von den Knochen entblösste Gehirn, teils auf den Tumor und damit auf den in demselben liegenden Bruchinhalt, also wiederum auf Gehirnmasse, verschuldet wurde.

Andererseits erfolgte durch die Kontraktionen des Uterus das Bersten des Sackes; jetzt war nun der Druck innerhalb der Geschwulst ein geringerer, als in der Schädelhöhle. Dadurch wurde der Inhalt des Schädels nach dem Tumor getrieben, d. h. die Encephalocele wurde grösser. Wenn man auch nicht mit Bestimmtheit sagen kann, dass dies stattfand, so ist doch sicherlich die Möglichkeit nicht wegzuleugnen. Bestärkt wird man in dieser Annahme durch den objektiven Befund. Derselbe ergibt nämlich an der Gehirnmasse zwei Einschnürungsringe. Wodurch soll nun der erste entstanden sein? Offenbar durch längeres Verweilen dieser Stelle in der Knochenlücke. Hierdurch ist sicherlich auch der zweite entstanden, der ja jetzt noch in der Bruchpforte steht. Ob nun natürlich das weitere Herauspressen des Schädelinhalts wirklich erst in dem Moment des Berstens des Sackes erfolgte, wird sich nie beweisen lassen.

Sich ein Bild davon zu machen, wie bei eventuellem am Lebenbleiben des Individuums sich

die körperliche und geistige Entwicklung gestaltet hätte, ist vollkommen ausgeschlossen.

Die Entstehung der angeborenen Ceph. kann man entweder auf Ursachen zurückführen, die von aussen, wenn auch innerhalb des Uterus auf den fötalen Körper einwirken, oder auf Ursachen, welche im Fötus selbst und dessen Entwicklung sich finden. Der Umstand, dass mit den wenigen Ausnahmen, zu diesen gehört aber unser Fall, die Bruchgeschwülste aus denselben occipitalen und sincipitalen Pforten hervortraten, weist darauf hin, dass hauptsächlich innere, in der Entwicklung des Fötus selbst gelegene Ursachen auf die Entstehung dieser Missbildung hinwirken, wenn auch die Beihilfe äusserer Ursachen damit nicht ausgeschlossen ist. Es ist die vordere und hintere Grenze des Grosshirns, sowie die Grenze zwischen Kleinhirn und Medulla oblongata, von denen die Cephalocelenbildung ausgeht. Die Vorgänge, welche der Abgrenzung dieser Hirnabschnitte zu Grunde liegen, scheinen also den Anlass zur Entstehung der Schädelhernie zu geben. Gewisse Unregelmässigkeiten in diesen Vorgängen müssen es bewirken, dass Teile der primitiven Gehirnanlage ausserhalb der Mesodermhülle liegen bleiben, aus der die Schädelkapsel hervorgeht. Da das Grosshirn bei seiner Entwicklung sich von vorn nach hinten ausdehnt, liegt die Vermutung nahe, dass die Brüche des Grosshirns zu dieser Wachstumsrichtung desselben auch in Verbindung stehen.

Eng verwandt mit dieser Entwicklungsstörung ist die Spina bifida; dieselbe ähnelt sehr der Ceph. occipitalis inferior, welche auch häufig mit Spaltung der Bögen der oberen Wirbel einhergeht.

Ferner kommen auch von aussen auf den Fötus einwirkende Ursachen in Betracht; darauf wurde man durch die auf den Bedeckungen der Tumoren vorkommenden Narben und Excoriationen hingewiesen, sowie durch die bisweilen beobachtete, mangelhafte Ausbildung der Bedeckungen und durch die Verklebungen derselben mit den Eihäuten, der Nabelschnur und der Placenta. Auch ein Druck auf den Fötus an der Stelle der Geschwulst, oder eine frühere oder spätere Lösung der Verwachsung des Kopfes mit den Eihäuten können als Ursache dieses Zustandes angesehen werden. Es wäre nun einerseits denkbar, dass ein stärkerer Druck, dem eine Stelle des Kopfes seitens der Umgebungen ausgesetzt ist, eine gehörige Entwicklung der Schädelkapsel an der betreffenden Stelle hinderte, somit eine Lücke verursachte, aus welcher sich das Gehirn bei seinem Wachstum allmählich vordränge. Andererseits ist auch die Annahme zulässig, dass frühzeitig eingetretene Verwachsungen gewisser Stellen des Kopfes mit den umgebenden Teilen ein Herauszerren des Schädelinhalts veranlasst. Dieser Ansicht wird besonders von Geoffroy St. Hilaire vertreten. Auch von Bergmann sagt Aehnliches: Es muss der Umstand, dass so häufig die sincipitalen Ence-

phalocelen mit der schrägen Gesichtsspalte kombiniert sind, der Kopfkappe des Amnions doch eine grössere aetiologische Rolle zufallen, als man bis jetzt ihr zuzusprechen geneigt ist. Durch Morian hat man in Erfahrung gebracht, dass auch durch einfache Raumbeengung in der Kopfkappe die allerbedeutendsten Missbildungen des Hirn- und Kopfskeletts zu stande kommen können. So wird das Amnion wirksam, auch ohne dass fötale Entzündungen mit nachfolgenden Verwachsungen vorausgegangen wären, lediglich durch ein verspätetes sich Abheben und sich Lösen, von welchem dann an der Haut des Fötus eine sichtbare Spur kaum zurückzubleiben braucht.

Heineckes Meinung gegenüber der von Geoffroy St. Hilaire ist folgende: Wenn man bedenkt, wie regelmässig das Vorkommen der Kopfbruchgeschwülste an gewisse Stellen des Schädels geknüpft ist, so kann man dem Druck und der Zerrung seitens der Nachbarteile einen wesentlichen Einfluss auf die Entstehung der Cephalocele nicht zuschreiben, kommt vielmehr zu der Anschauung, dass wenigstens in vielen Fällen erst der an dem Schädel hervorgetretene Tumor zu einem Anliegen und Anwachsen der Umhüllungen des Fötus Anlass gab. Nur in denjenigen Fällen, in welchen die Bruchgeschwulst einen ganz ungewöhnlichen Sitz hatte, spielt Druck oder Adhaerenz bei der Entstehung des Bruches gewiss eine Rolle, so z. B. bei den lateralen Cephalocelen, welche Billard und Bécklard be-

obachteten. In Billards Fall sass oberhalb der Bruchgeschwulst eine ausgedehnte Narbe in den Schädeldecken, in Bécklards Fall adhaerierte der Nabelstrang am Kopfe. Dass in ersterem Falle die Stelle der Narbe nicht genau der der Geschwulst entsprach, erklärt sich wohl aus einer Verschiebung, welche sie bei dem weiteren Wachstum des Schädels erfahren hat.

In unserem Falle hatten freilich die Schädeldecken über der Bruchgeschwulst eine Narbe, herrührend von der Verklebung mit den Eihäuten, nicht aufzuweisen, was aber nach v. Bergmanns Ansicht nicht notwendig ist.

Spring und Virchow erklären ziemlich übereinstimmend die Entstehung speziell der Hydrencephalocele auf die Weise, dass ein ausgedehnter Ventrikelhydrops den Ventrikel mit der ihn umgebenden Hirnmasse nach aussen drückt, und dass so diejenige Form der Cerebralhernien entsteht, welche als Hydrencephalocele bezeichnet wird. Nach Heinrich wirken die zwei Faktoren Anlagerung der Eihäute an die Schädeldecken und erhöhter Druck im Ventrikel, hervorgerufen durch übermässige Füllung derselben mit Cerebrospinalflüssigkeit beim Zustandekommen vieler Fälle von Cephalocelen gemeinsam. Diese Annahme ist bei denjenigen Missbildungen gerechtfertigt, wo Verwachsungen mit Eihäuten noch vorhanden oder noch Spuren davon übrig sind, während gleichzeitig ein beträchtlicher Erguss in einer Hydrencephalocele mit einem Ventrikelhydrops in Zusammenhang steht.

Bisher wurde die Entstehung der Cephalocele im allgemeinen besprochen. Jetzt soll noch die Genese der einzelnen Formen etwas beleuchtet werden. Im wesentlichen lassen sich alle Formen aus den gleichen Ursachen erklären. Dies ergibt sich aus dem auf einzelne Stellen beschränkten Sitz aller Kopfgeschwülste.

Heineke sagt hierzu: Wenn nun im allgemeinen alle Formen der Cephalocele in gleicher Weise entstehen, so fragt es sich immer noch, wie es kommt, dass in dem einen Falle diese, in dem andern jene Form sich bildet. Man könnte dies auf einen graduellen Unterschied der verschiedenen Formen zurückführen. Der höchste Grad der Missbildung wäre dann die Hydrencephalocele, der mittlere die Cenencephalocele (Hirnbruch ohne Flüssigkeitsansammlung) und der geringste die Meningocele. Einer solchen Anschauung steht jedoch der Umstand entgegen, dass die Cenencephalocele häufiger als die Meningocele bei relativ normalem Zustand des Gehirns beobachtet ist. Mit grösserem Recht kann man dagegen die Zeit der Entwicklung der Missbildung als bestimmend ansehen für die Bildung der Form der Cephalocele. Höchst wahrscheinlich stammt die Cephalocele aus einer relativ früheren fötalen Periode, meist möchte sie vor Ablauf des 5. Monates, vielleicht schon erheblich früher angelegt sein. Wenn nun einige dieser Geschwülste früher entstehen, andere später, so wird bei den früher entstandenen

die Entwicklung des Gehirns mehr zurückgeblieben sein, als bei den später entstandenen. So verhalten sich in der Tat die Hydrencephalocelen und die Cenencephalocelen zu einander.

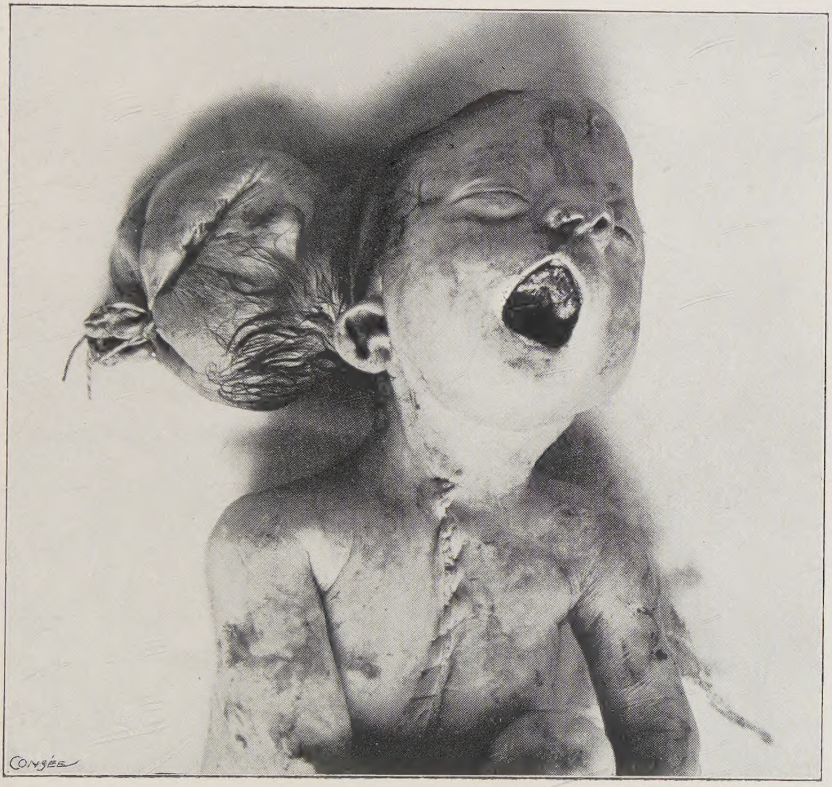
Am Schlusse meiner Arbeit erfülle ich noch die angenehme Pflicht. Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. Bollinger, für die Uebernahme des Referates, sowie Herrn Professor Dr. Dürck, für die Anregung zu dieser Arbeit und Herrn Dr. Oberndorfer für seine liebenswürdige Unterstützung bei derselben meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1. Archiv für klinische Chirurgie, 40. Bd. 1890 p. 72.
   47. Bd. 1894 p. 164 u. 202.
2. Eulenburg, Real-Encyclopädie, 8. Bd. 1895 p. 486.
3. Virchow, Arch. für pathologische Anat. Phys.
   50. Bd. 1870 p. 517.
   119. Bd. 1890 p. 60.
4. Virchow, Die krankhaften Geschwülste, I. 1863.
5. Zeitschrift für Heilkunde, 18. Bd. 1897 p. 65 und 405.
6. v. Bergmann, Die chirurg. Behandlung der Hirnkrankheiten.
7. Heineke, Die chirurgischen Krankheiten des Kopfes, 1882 p. 220.
8. Ackermann, Die Schädeldifformität bei der Encephalocele. 1882.
9. Förster, Missbildungen des Menschen, 1865.
10. Katzenstein H., Inaug.-Dissert. Halle 1881, Entwicklung der Schädelform bei der cong. Exencephalie.
11. Schuhmacher A., Inaug.-Dissert. Berlin 1895, Ueber cerebrale congenit. Meningocelen.
12. Fleckner Cl., Inaug.-Dissert. Würzburg 1892, Beitrag zur Lehre von der Kopfbruchgeschwulst.
13. Heinrich Th., Inaug.-Dissert. Erlangen 1892, Ueber einen Fall von Cephalocele.

Lebenslauf.

Verfasser, Kurt Austerlitz, geboren am 25. Januar 1880 zu Friedland Ob. Schles., besuchte zuerst das Realgymnasium in Tarnowitz, dann das kgl. Gymnasium in Neustadt Ob. Schl., wo er Ostern 1898 das Zeugnis der Reife erwarb. Er studierte dann in Berlin, Breslau, Bonn und München Medizin und vollendete hier am 27. Juni 1903 seine Approbationsprüfung.


COINGÉE